# Über
# multiple cartilaginäre Exostosen.

Jnaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

Medizin, Chirurgie und Geburtshülfe

der

Kgl. Ludwig-Maximilians-Universität in München

vorgelegt von

Arthur Raupach,

approb. Arzt aus Neustadt i. O.-Schl.

1094

Neustadt O.-S.
Buchdruckerei von R. Reichelt.

Über

# multiple cartilaginäre Exostosen.

Jnaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

Medizin, Chirurgie und Geburtshülfe

der

Kgl. Ludwig-Maximilians-Universität in München

vorgelegt von

Arthur Raupach,

approb. Arzt aus Neustadt i. O.-Schl.

Neustadt O.-S.
Buchdruckerei von R. Reichelt.

Referent: Professor Dr. J. Bauer.

Unter denjenigen Geschwülsten, welche am menschlichen Körper multipel auftreten, z. B. Lipomen, Fibromen, Carcinomen, Exostosen etc., bieten die letzteren ein sehr abgeschlossenes, charakteristisches Bild dar, ja die meisten dieser Fälle zeigen eine so auffallende Ähnlichkeit unter einander, dass schon Conheim von seinem Falle sagt, er gleiche fast wörtlich dem von Recklinghausen. Da die Fälla von multiplen, hereditären, cartilaginären Exostosen nicht gar häufig sind, so will ich im Folgenden einen solchen Fall beschreiben, der mir durch die Güte des Herrn Professor Dr. Moritz überlassen worden ist.

Leider war ich nicht in der Lage eine anatomische Untersuchung der Geschwülste vorzunehmen, deshalb will ich zur späteren Begründung der Diagnose eine Erörterung über Exostosen im allgemeinen vorausschicken.

Exostosen sind Geschwülste, welche mit umschriebener Basis unverschieblich dem Knochen aufsitzen und aus Knochengewebe bestehen. Namentlich im Gegensatz zu ossificierenden Enchondromen bezeichnen wir nach Virchow „solche Geschwülste als Exostosen, Osteome, bei denen wir die Ossification als das regelmässige, typische, man kann wohl sagen: nothwendige Ende ihrer Entwickelung erkennen". Sind diese Knochengeschwülste aber mehr diffuser Natur, d. h. erstrecken sie sich über einen ganzen Knochen oder wenigstens über einen ganzen Abschnitt eines Knochens, so nennt man sie Hyperostosen.

Einteilung. Nach Virchow unterscheidet man 1) ein Osteoma durum s. eburneum, 2) ein Ost. spongiosum und 3) Osteoma medullosum. Dagegen teilt sie Billroth ein in 1) spongiöse Exostosen mit knorpligem Überzug (exostosis cartilaginea), 2) Elfenbeinexostosen und 3) Sehnen-, Fascien- und Muskel-Verknöcherungen. Jndes erscheint mir eine andere Einteilung, nämlich die nach der Art ihrer Entstehung zweckmässiger; wie auch normaler Weise der Knochen sich entweder aus embrionalem Knorpel oder aus Bindegewebe, dem Periost — bei den meisten Knochen allerdings in beiderlei Weise — entwickelt, so kann man auch nach ihrer Genese die Exostosen einteilen in knorplige und bindegewebige.

Bevor ich mich gänzlich der Betrachtung der cartilaginären Exostosen hingebe, will ich einige Bemerkungen über die nicht knorpligen Exostosen vorausschicken. Der grossen Mehrzahl nach entstehen dieselben aus dem Periost. Früher meinte man, dass zwischen Knochen und Periost sich erst ein besonderes Exsudat bilde und aus diesem erst die Exostose entstehe, indes hat Virchow mit Sicherheit nachgewiesen, dass sie aus dem Bindegewebe des Periost's durch Apposition erzeugt wird. Die neu gebildeten Schichten liegen erst sehr lose an, später vereinigen sie sich immer mehr mit dem Knochen, so dass sie nicht mehr von ihm zu trennen sind. Sie bestehen aus zahlreichen, eng über einander geschichteten Knochenlamellen, in denen Gefässkanälchen und Knochenkörperchen in geringerer Anzahl vorhanden sind als im normalen Knochen. Sie kommen besonders am Kopfe vor; von besonderer Bedeutung sind diese Exostosen an der grossen Zehe, wo man zwei Arten unterscheidet, die erste sitzt am oberen, inneren Rande der ersten Phalanx, die zweite, meist durch Stiefeldruck erzeugt, hat ihren Platz am Gelenk zwischen dem 1. Metatarsus

und der 1. Phalanx und führt schliesslich zur Subluxation des hallux. Ausserdem rechnet man als zweite grosse Gruppe hierher die Verknöcherungen von Sehnen, Fascien und Muskeln; dazu gehören unter anderen die sogen. Reit- und Exerzier-Knochen.

Lange Zeit hindurch, so z. B. noch als Virchow seine Onkologie im Jahre 1864 schrieb, war man allgemein der Ansicht, dass die nicht knorpligen Exostosen bei weitem die häufigeren seien. Im Gegensatz dazu hat Volkmann gezeigt, dass in den bei weitem meisten Fällen, die er auf operativem Wege gewann, diese Geschwülste einen knorpligen Überzug hatten. Ja er ging so weit, dass er nur die cartilaginöse Form des Knochenauswuchses zu den Exostosen rechnete, die anderen Fälle dagegen als relativ hinfällige Gebilde bezeichnete, welche nur so lange fortbestehen, als der Entzündungsreiz, welcher sie hervorgerufen, und die durch ihn ausgelösten Ernährungsstörungen ihre Dauer haben.

Unter einer exostosis cartilaginea — von der im Folgenden nur noch die Rede sein soll — versteht man eine Exostose mit einem stärkeren oder schwächeren Überzug von Knorpel. Den Namen exostosis cartilaginea hat Astley Cooper in die Litteratur eingeführt; er nahm 2 verschiedene Arten von knorpligen Exostosen an, erstens solche, die von der Markhaut des Knochens ausgehen, es sind dies wahrscheinlich Enchondrome; zweitens solche, die zwischen Knochen und Periost entstehen, diese nannte er „Äussere“, worunter wir jetzt allgemein die Exostosis cartilaginea im Sinne Billroths verstehen.

Was den Bau der Exostosen anbetrifft, so sind es Tumoren, welche zunächst und zwar an der Basis vom Periost bedeckt sind, während die oberen Partien als äusserste Schicht das in das Periost unmittelbar übergehende Perichondrium tragen. Darunter sind sie

in der Regel von einem Überzug von schön hyalinem Knorpel bedeckt, welcher zuweilen eine Stärke bis zu 6 mm erreicht. Indes bedeckt dieser Überzug nicht den Auswuchs gleichmässig, sondern senkt sich in die mehr oder weniger vorhandenen Zerklüftungen nicht mit hinein, so dass also nur die Prominenzen eine Kappe von Knorpel tragen. Das Innere der Geschwülste besteht bald mehr aus kompakter, bald mehr aus spongiöser Knochensubstanz. Eingehend mit dem feineren Bau dieser Geschwülste hat sich Sonnenschein beschäftigt, der darüber Folgendes sagt: „Bei der mikroskopischen Untersuchung der Exostosen ergab sich nichts, was die Entwickelung derselben vom normalen Knochenwachsthum unterschieden hätte. Gehe ich von der Spitze einer noch mit Knorpel bedeckten Exostose bis zur Spongiosa hin, so finde ich das Perichondrium von ausgeprägt fibrillärem Bau. In der innersten Schicht desselben treten die Zellen auch ohne Zusatz von Essigsäure hervor. Die hierauf folgende Knorpelschicht ist vollständig hyalin. In der oberflächlichen Schicht liegen die Zellen in derselben Entfernung von einander, wie bei einem ruhenden Knorpel, sind von derselben Grösse, wie bei diesem und, wie man es stets beim Gelenkknorpel findet, mehr länglich, fast spindelförmig, parallel der Oberfläche. Bald werden die Knorpelzellen rund, grösser, zahlreicher, so dass sie am Ossifikationsrande gegenseitig fast berühren. Überall haben sie eine auffallend dicke Kapsel. Hier folgt eine dünne Schicht von Kalkablagerung und sofort wirklicher Knochen von ausgeprägt lamellösem Bau, dessen Lamellen koncentrisch die Markräume umgeben."

Das Wachsthum der Exostosen geht in der Weise vor sich, dass die auf dem Knochen unmittelbar aufsitzenden Knorpelzellen neue Lage von Knorpel bilden, diese Kalksalze aufnehmen und so im weiteren

Fortschreiten dieses Prozesses immer neue Lagen von später ossificierendem Knorpel auf dem neu gebildeten Knochen abgeschieden werden. Bei ihrem weiteren Wachsthum wandelt sich das Innere allmählich in spongiöse Substanz um, desgleichen die trennende Schicht von kompakten Knochen, welche sich ursprünglich zwischen der Geschwulst und dem Mutterknochen befindet, so dass schliesslich die Markräume der Exostose mit denen des Mutterknochens kommunizieren, was besonders bei der operativen Entfernung derartiger Geschwülste in Betracht kommt.

Kurz will ich hier noch eine Abart der gewöhnlichen cartilaginären Exostose, nämlich der exostosis bursata erwähnen. Während diese Art von Geschwülsten gewöhnlich von einer fibrösen Hülle umschlossen ist, so kommt es doch zuweilen vor, dass sich an ihrer Spitze, wie ja auch an anderen Knochenvorsprüngen, die längere Zeit Insulten oder fortdauerndem Drucke ausgesetzt sind, Schleimbeutel entwickeln. An der Stelle also, wo für gewöhnlich das Periost in das Perichondrium übergeht, inseriert in diesen Fällen eine bindegewebige Kapsel von glatter, glänzender, mit einigen Synovialzotten besetzter Innenfläche, welche in der Regel nur einige Tropfen einer zähen schleimigen Flüssigkeit in sich schliesst. Doch sind auch Fälle bekannt, z. B. ein von Billroth operirter, wo sich in einer derartigen fast faustgrossen Kapsel etwa 38 freie Körper von Erbsen- bis Kirschgrösse fanden, die den gleichen Bau, wie die sogenannten Gelenkmäuse zeigten. Die Art ihrer Entstehung ist noch strittig; v. Volkmann ist der Ansicht, dass es sich um eine Ecchondrose des Gelenkknorpels handele, welche durch Ausstülpung der Gelenkkapsel und spätere Abschnürung einen eigenen Synovialsack erhalten habe, während von Bergmann meint, dass die exostosis bursata von einem versprengten Stück der Gelenkanlage ihren Ursprung nehme.

Nach der Art ihrer Entstehung, welche später besprochen werden soll, können Exostosen nur da vorkommen, wo ursprünglich Knorpel vorhanden ist, also an den Knochen, die ganz aus knorpliger Grundlage hervorgegangen sind, wie einzelne der Schädelbasis, oder solche, wo längere Zeit eine knorplige Anlage bestehen bleibt, wie an der Grenze der Epiphyse und Diaphyse der Röhrenknochen. Ausgeschlossen dagegen erscheinen die Knochen, welche aus Bindegewebe hervorgegangen sind, z. B. die Deckknochen des Schädels. Ähnliche Geschwülste, welche sich auch hier finden, sind wohl Osteophyten. An den platten Knochen sitzen sie in der Regel an den Rändern, also dort, wo das grösste Wachsthum des Knochens stattfindet. An den langen Knochen haben sie ihren Sitz in der Regel an dem der Epiphyse zugekehrten Teil der Diaphyse, seltener an der Epiphyse. Ausnahmsweise sind auch Exostosen in der Diaphysenmitte beobachtet, so in dem 2. Falle von Fischer, wo am linken Vorderarm an der Flexorenseite zwei und in der Mitte des rechten Oberarmes eine Exostose beschrieben werden. Doch kann man sich dies in der Weise erklären, dass sie in frühester Jugend an der Epi-Diaphysengrenze entstanden, bei dem weiteren Längenwachsthum des Knochens aber allmählich weiter nach der Mitte zu gerückt sind. Ausserdem hat man noch darauf aufmerksam gemacht, dass die Lieblingssitze dieser Geschwülste nahe den Gelenkenden mit den Ansätzen stärkerer Muskeln zusammenfallen.

Wollen wir im Speziellen das Vorkommen der Exostosen prüfen, so sehen wir zunächst, dass in seltenen Fällen an der Schädelbasis besonders am clivus Blumenbachii sich solche finden, so beschreibt Sonnenschein Excrescenzen an der pars horizontalis des Stirnbeins, der oberen Kante des Schläfenbeins und an der Verbindungslinie zwischen Keilbein und Hinterhauptbein, die meistenteils noch knorpliger Natur waren.

Die Wirbelsäule ist in den meisten in der Litteratur beschriebenen Fällen frei, höchstens kleine Wucherungen an den Dornfortsätzen und den oberen oder unteren Gelenkfortsätzen; eine seltene Geschwulst von Faustgrösse am Kreuzbein hat Drescher beobachtet.

Die Rippen sind ein Lieblingssitz der Exostosen, besonders die seitlichen Partien, und finden sie sich hier, allerdings meist in geringer Grösse sowohl auf der Aussen- als auch auf der Innenseite. Die Rippenknorpel zeigen mitunter starken fasrigen Zerfall bei gleichzeitiger Wucherung der Knorpelzellen. Das Brustbein trägt sehr oft flache Prominenzen.

An den Clavikeln finden sich die Veränderungen meist an beiden Enden, entweder in Form diffuser Auftreibungen oder circumscripter Höcker.

Die seitlichen Theile der scapula werden sehr oft bevorzugt, so hat Kremser eine von Herrn Prof. Angerer operirte, etwa $1^1_2$ mannsfaustgrosse Exostose der linken scapula beschrieben.

Ebenso treten oft sehr grosse Tumoren am Becken auf, z. B. trat in den Fällen von Huber und Henking Ancylose des Oberschenkels ein durch Wuchern einer solchen Beckenexostose.

An den langen Röhrenknochen sitzen, wie erwähnt, diese Auswüchse meist in der Nähe der Epiphyse. Dabei steht das Kniegelenk in einem eigenthümlichen Gegensatz zum Ellenbogengelenk; während nämlich die Exostosen am unteren Ende des femur zu den häufigsten zählen, sind sie am unteren Ende des humerus nur zweimal von Fischer beobachtet worden. Besonders auffallend ist hier auch das symmetrische Auftreten an beiden Körperhälften; dabei wird in der Regel die rechte Seite bevorzugt, und zwar so, dass, wenn z. B. sich linkerseits mehrere kleinere Wucherungen befinden, genau an derselben Stelle rechterseits ein grösserer Tumor seinen Sitz hat.

Hand- und Fusswurzelknochen sind nur in selteneren Fällen betroffen.

Wir kommen nun zu der Frage, woher der Knorpel stammt, welcher die erste Anlage dieser Geschwülste bildet. Nach den Untersuchungen von Virchow ist zunächst sicher, dass das Periost Knorpel zu bilden imstande ist, so ist auch von Aberdey ein Fall beschrieben, wo ein junger Mensch nach jedem Stoss oder Fall an der entsprechenden Stelle eine knorplige Exostose bekam. — Der Umstand aber, dass diese Geschwülste am liebsten dort ihren Sitz haben, wo das intensivste Wachsthum der Knochen stattfindet, nämlich an den Seitentheilen der flachen Knochen und der Epiphysengrenze der langen Knochen, weist uns mit Notwendigkeit darauf hin, dort den Ursprung des Knorpels zu suchen. So nimmt auch Virchow an, dass die Exostosen an den Röhrenknochen sich aus der bis zur Pubertät zwischen Epi- und Diaphysen-Knochen vorhandenen intermediären Knorpelschicht entwickeln. Indessen sind auch sicher Fälle bekannt, wo solche Tumoren von in den Knochen versprengten Knorpellinsen ihren Ursprung nehmen. So fand v. Recklinghausen an dem oberen Ende der rechten Tibia eine Excrescenz, welche noch ganz aus Knorpel bestand, ja mit ihrer Basis oft nicht etwa der Rindenschicht des Knochens aufsass, sondern sogar in die Substanz derselben eindrang. Conheim nimmt eine überschüssige Keimanlage an, die sich nur dadurch, dass sie seitlich auswich, Platz für ihr Weiterwuchern schaffen konnte.

Nunmehr kommen wir zur Frage der Ätiologie. Zunächst hat man unzweifelhaft Fälle beobachtet, wo echte, cartilaginäre Exostosen nach Traumen auftraten, so in dem Falle von Aberdey, den wir oben erwähnt haben.

Ferner hat Weber darauf hingewiesen, dass Skrophulose und Exostosenbildung mitunter zusammen vorkommen. Doch ist bei der ungemeinen Verbreitung der Tuberculose dies wohl nur als ein zufälliges Moment zu betrachten.

Gegen Syphilis als Ursache, was von Dupuytren angeführt wird, wenden sich insbesondere Virchow und Bardeleben mit der sehr richtigen Bemerkung, dass die

Syphilis immer nur flache, diffuse Knochenauftreibungen bewirke und diese meistens an der Diaphyse ihren Sitz hätten.

Einzelne Autoren haben darauf hingewiesen, dass im Anschluss an Rheumatismus mitunter multiple Exostosen entstünden. So erzählt Ebert, dass bei seinem Patienten ein rheumatisches Fieber die Veranlassung zur Bildung der ersten Exostosen gewesen sei und dass seitdem alle zwei bis vier Wochen unter heftigem Fieber mit rheumatischen Knochenschmerzen immer neue Exostosen entstanden seien. Auch Virchow hat einen derartigen sehr prägnanten Fall beobachtet, der einen 10jährigen Knaben betraf, der ins Wasser fiel und sich darauf einen fieberhaften Gelenk- und Muskelrheumatismus zuzog, als dessen weitere Folge sich vielfach Osteome bildeten.

Während aber alle diese Ursachen sich nur in ververeinzelten Fällen nachweisen lassen, ist in der Litteratur eine grosse Anzahl von Fällen bekannt, wo neben den Exostosen sich unzweifelhalte Spuren von Rachitis zeigten, so beschreiben dies Marle (1. Fall), Herbert, Drescher, Braune, Birnbaum u. a. Diese Annahme gewinnt erheblich an Wahrscheinlichkeit, wenn wir das lesen, was Virchow gelegentlich der Ätiologie der Enchondrome sagt: Ich kann nicht umhin, nach meinen Beobachtungen über die Einzelheiten des rachitischen Processes auf die Möglichkeit, dass dieser oder ein ihm ähnlicher Störungsvorgang wirklich die Prädisposition schafft, besonders hinzuweisen. Die Ossification während des Bestehens eines rachitischen Leidens geschieht nämlich an allen möglichen Teilen mit einer ähnlichen Unregelmässigkeit, wie ich sie früher als ein gewöhnliches Vorkommniss an den Synchondrosen geschildert habe. Die Ossificationslinie rückt nicht gleichmässig vor, sondern zackig; sie schiebt sich mit einzelnen Zacken oder Ausläufern von Mark- und Knochensubstanz in den Knorpel hinein. Wie bei den spät ossificierenden Synchondrosen, so findet man bei der Rachitis an den verschiedenen Teilen hinter schon fertigem Knochen noch

Knorpel, ja es kommen ganz isolierte Knorpelstücke abgeschlossen in der spongiösen Substanz des Knochens vor. Gewiss liegt die Vermuthung nahe, dass ein solches abgeschlossenes Knorpelfragment, wenn es sich weiter entwickelt, der Ausgangspunkt einer Geschwulst werden kann. Diese Ansicht wird besonders von Volkmann und Vix verteidigt, welche der Meinung sind, dass der Zug der starken Muskeln, welche ja meistens in der Nähe der Epiphyse, also dem Sitz der Erkrankung bei Rachitis, inserieren, das weiche Gewebe in Gestalt von Auswüchsen hervorziehe. Ihnen widerderspricht indessen entschieden Drescher, bei dessen Fall sich ebenfalls sichere Zeichen der Rachitis vorfanden; er hat bei der Sektion besonders auf das Verhältniss zwischen dem Sitz der Exostosen und den Muskelansätzen geachtet und nirgends diese Coïncidenz bestätigen können.

Immerhin bleibt noch eine grosse Anzahl von Fällen übrig, bei denen keine Rachitis nachzuweisen war, bei denen sich die meisten Autoren der Ansicht Pagets zuneigen, dass nämlich eine knochenbildende Diathese auf erblicher Grundlage die Ursache dieser Geschwülste sei. In Bezug auf diesen Punkt haben Roberg und Reinecke die eingehendsten Untersuchungen angestellt. Es sind im ganzen 36 derartige Fälle bekannt geworden, bei denen 176 Personen in Betracht kamen; davon sind 121 männlichen, 42 weiblichen Geschlechts, bei den übrigen 13 ist das Geschlecht nicht angegeben. Nehmen wir nun auch, dass infolge der weiblichen Eitelkeit, welche nur ungern eine Untersuchung gestattet, die Zahl der weiblichen Mitglieder etwas grösser sein möge, so ergiebt sich immerhin noch mit Sicherheit, dass das männliche Geschlecht häufiger befallen wird, als das weibliche.

Unter diesen 36 Fällen hat sich die Geschwulst vererbt, in dem Falle von Price durch fünf Generationen, in den Fällen von Reulos und Fischer durch vier, in 15 durch 3, in 12 durch 2 Generationen, in 6 Fällen fanden sich bei mehreren Geschwistern Exostosen.

Die grösste Anzahl der in einer Familie zu gleicher Zeit befallenen Mitglieder ist 18, wie dies z. B. Reinecke beschrieben hat; es war dies eine Bauernfamilie aus Unterjefingen, wo der Grossvater, 4 Söhne und 2 Töchter desselben, von den Nachkommen des einen Sohnes wieder 2 Söhne und 5 Töchter, von denen eines zweiten Sohnes ein Sohn und eine Tochter und von der einen Tochter wieder eine Tochter mit derartigen Geschwülsten behaftet waren. Ebensogross ist die Zahl in den Fällen von Reulos und Fischer, in dem Falle von Heymann waren 17 Familienmitglieder beteiligt.

Ferner ist zu erwähnen, dass in einer Anzahl der Fälle die Vererbung eine gemischtgeschlechtliche ist, d. h. dass die Exostosen sich nicht immer in dem Geschlechte fortpflanzen, in dem sie zuerst auftreten, so dass sie also von der Mutter auf den Sohn oder vom Vater auf die Tochter übergehen können, obgleich nicht geläugnet werden kann, dass eine gewisse Vorliebe für die gleichgeschlechtliche Vererbung besteht, wobei das väterliche Element ungleich häufiger in Mitleidenschaft gezogen wird, als die mütterliche Seite.

Interessant ist der Fall von C. O. Weber, wo der Grossvater, Vater, eine Schwester und ein Bruder des Patienten Exostosen trugen, die Mutter und die andere Schwester frei waren. Merkwürdig war dabei besonders, dass die mit Exostosen begabten Glieder der Familie sämmtlich rothaarig waren, während die Mutter und die eine freigebliebene Tochter sich auch in der Beziehung glichen, dass sie brünet waren. Auch die Gesichtstypen zeigten dieselbe Scheidung in zwei Reihen, die drei mit Exostosen behafteten Kinder glichen viel mehr dem Vater als der Mutter.

Des Weiteren ist hervorzuheben, dass die Exostosen meist in der Jugend entstehen und mit vollendetem Knochenwachstum ebenfalls Stillstand machen, doch sind auch sicher Fälle beobachtet, wo noch später Excrecenzen aufgetreten sind. Einzelne Autoren erwähnen, dass ihre Patienten mit

grosser Bestimmtheit angaben, dass einzelne Geschwülste wieder verschwunden seien. Doch wird dies von anderer Seite bestritten und es erscheint nur dann wahrscheinlich, dass eine vollständige Zerteilung einer derartigen Geschwulst stattfinden kann, wenn sich dieselbe noch in den ersten Stadien der Entwickelung befindet.

Was die Symptome und den Verlauf anbetrifft, so ist zu erwähnen, dass ihre Entstehung gänzlich ohne Schmerzen vor sich geht, so dass sehr viele Träger derselben davon keine Ahnung hatten und erst gelegentlich einer ärztlichen Untersuchung davon überhaupt Kenntniss erhielten. Nur in wenigen Fällen (1. Fall von Marle und 5. von Fischer) wird von Schmerzen bei ihrem Wachstum berichtet. Im allgemeinen sind es gutartige Geschwülste, und es gilt von ihnen dasselbe, was Virchow von den Osteomen sagt: „Sie pflegen in späterer Zeit stationär zu werden, indem ihr Wachstum mit Verzehrung der matrix aufhört. Sie können dann durch ihre Grösse und Lage sehr unbequem, ja in hohem Grade gefährlich werden, sie können Geburtshindernisse, Exophthalmus, Epilepsie, Hemmungen der Bewegung, der Circulation, Nervenzufälle bedingen, aber auch immer nur per accidens. Ihrem Wesen nach sind sie gutartig und von rein lokaler Bedeutung."

Einzelne Fälle sind bekannt geworden, wo zahlreiche Exostosen schon früher vorhanden waren und später sich multiple Enchondrome bildeten, welche durch Metastasen in allen Organen den Tod des Kranken herbeiführten. So beschreibt Weber einen 25jährigen Mann, der seit seinem 10. Jahre an allen langen Röhrenknochen multiple Exostosen hatte, und bei dem sich dann im Becken und am Schulterblatt sehr grosse Enchondrome entwickelten und durch Erschöpfung zum Tode des Mannes führten. Er weist mit Recht darauf hin, dass Enchondrome und Epiphysenexostosen in naher Beziehung stehen, wenn er sagt: In der Regel erfolgt in dem Auswuchs Verknöcherung, dann entsteht die epiphysäre Exostose, oder es bleibt eine Knorpelkappe —

man nennt diese Form dann Knorpelexostosen — und aus dieser kann dann unter Umständen ein Enchondrom hervorgehen. — Desgleichen fanden sich in dem Falle von Huber neben multiplen Exostosen zum Teil schleimig, zum Teil gallertig veränderte Enchondrome.

Ferner ist in 5 Fällen das seltene Vorkommnis beschrieben, dass derartige Geschwülste durch ein Trauma abgebrochen wurden, in dem einen Falle von Fischer, wo es öfters vorkam, heilte der tumor immer wieder an, in den anderen (Braune, Lawrence, Uhde und Volkmann) blieben sie beweglich.

Betrachten wir die Fälle in der Litteratur, welche zur operativen Behandlung kamen, circa 40, so ergeben sich folgende Schlussfolgerungen: Die Exostosen erzeugen besonders an drei Punkten des Körpers Beschwerden, das sind die grosse Zehe, der Oberschenkel und das Schulterblatt. In allen Fällen, wo die Exostose an der grossen Zehe sass, wird als Indication zur Operation behindertes Gehen und Stiefeldruck angegeben, in bei weitem den meisten Fällen mit Sitz am Oberschenkel waren Schmerzen beim Gehen und schnelle Ermüdung der Extremität, nur in einer kleinen Anzahl der Fälle Behinderung des Gelenkes und nur in einem Falle Necrose der Exostose und Gangrän der Haut die Ursache, welche die Beseitigung wünschenswert erscheinen liessen. Die Exostosen an der Scapula wurden meist aus dem Grunde operirt, weil sie durch Druck auf Nerven Schmerzen verursachten, in seltenen Fällen aus Furcht vor einer bösartigen Neubildung. Nur ein Fall (Lloyd) ist bekannt, wo eine Exostose des Fingers operirt wurde.

Die Entfernung geschah ausnahmslos mit Meissel und Hammer, die Zahl der Heilungen beträgt fast 100 %. Infolgedessen ist auch die Prognose im allgemeinen günstig zu stellen. Die einzige Gefahr, welche besteht, ist die, dass sich gelegentlich Enchondrome entwickeln.

Zum Schlusse will ich noch darauf hinweisen, welchen Einfluss die multiplen Exostosen auf die Entwickelung des gesamten Knochengerüstes haben. Die damit behafteten Individuen sind durch Kleinheit des Körpers, ja in besonders schweren Fällen durch Zwergwuchs ausgezeichnet. Ferner sind die typischen Proportionen zwischen Ober- und Unterkörper zu Gunsten des ersteren gestört. In vielen Fällen ist auch eine in mehr oder minder ausgesprochenem Grade ausgesprochene Hemmung im Längenwachstum konstatiert worden; sind symmetrische Knochen befallen, so bleiben in der Regel diejenigen am meisten zurück, an denen die Exostosen die grösste Entwickelung erlangt haben. Dabei treten dann auch schwere Difformitäten zu Tage, wenn z. B. am Vorderarm oder Unterschenkel nur der eine Knochen eine wesentliche Wachstumshemmung zeigt; die nöthige Folge davon ist, dass entweder der längere Knochen eine Krümmung macht, oder eine spontane Luxation zu stande kommt, Fälle, die schon öfters beobachtet worden sind.

Nunmehr will ich zu der Beschreibung unseres Falles übergehen.

Max Fuchs, Bildhauer, 32 Jahre alt, ledig, giebt an, dass er mit 7 Jahren Masern und Keuchhusten, mit 18 Jahren Wechselfieber, aber nie Rachitis überstanden habe; seit 14 Jahren leide er an Husten und Auswurf, welches Leiden sich namentlich im Frühjahr und Herbst verschlimmere, dazu kämen in der Regel dann noch Brustschmerzen. Sein Vater ist vor 14 Jahren an der Lungenschwindsucht gestorben, derselbe hatte nach Angabe unseres Patienten an Armen und Beinen grössere und kleinere Knochengeschwülste, welche ihm indes nie Beschwerden machten. Die Mutter und eine Schwester leben, sind ebenfalls lungenleidend, zeigen aber keinerlei Abnormitäten des Knochenbaues. Der Aufenthalt der übrigen Verwandten war leider nicht bekannt, so dass keine weiteren Nachforschungen angestellt werden konnten.

Patient erzählt, dass er schon in frühester Jugend zum ersten Male einen Knochenauswuchs am rechten Zeigefinger bemerkt habe; seitdem hätten sich immer mehr derartige Geschwülste gebildet und zwar entstünden dieselben in gewissen Perioden in sehr kurzer Zeit; die letzte derartige Erhebung habe sich dieses Jahr am linken Unterschenkel gebildet. Diese Tumoren hätten ihm in früherer Zeit auch ziemlich starke Schmerzen, namentlich in beiden Schultern, verursacht, oft sei auch das rechte Kniegelenk steif gewesen. Jetzt habe er davon keine Beschwerden mehr, nur sei bei schlechtem Wetter eine gewisse Bewegungshemmung im rechten Kniegelenk vorhanden. Während seines 13.—16. Jahres hätte sich am linken Bein ein starkes genu valgum entwickelt, weshalb er sich von Prof. v. Nussbaum 1877 habe operiren lassen, dabei hätte eine am unteren Ende des femur sitzende Exostose die Operation besonders erschwert. Ausserdem ist er bestimmt der Ansicht, dass einzelne dieser Geschwülste bedeutend kleiner geworden seien, andere dagegen grösser würden, resp. sich vollkommen neu entwickeln.

Status praesens:

Patient ist von mittlerer Statur, 1,61 m gross, von sehr geringer Ernährung, die Hautfarbe ist etwas blass, der paniculus adiposus fehlt fast ganz, die Muskulatur sehr schwach entwickelt. Die Lymphdrüsen erscheinen nirgends vergrössert, von Syphilis und Rachitis ist nichts nachzuweisen, der Thorax zeigt normale Form. Der Kopf erscheint im Verhältniss zum übrigen Körper ziemlich gross, insbesondere springen die beiden Stirnbeinhöcker stark hervor, während das übrige Gesicht mehr zurücktritt. Die im Folgenden aufgezählten Exostosen lassen sich bei der grossen Magerkeit des Patienten sehr gut palpieren, sie sind knochenhart, die Haut darüber zeigt ihre normale Beschaffenheit und lässt sich gut verschieben.

Am Schädel ist keine Abnormität nachzuweisen.

Die Wirbelsäule verläuft geradlinig, an der linken Seite des 6. und 7. Halswirbels fühlt man allerdings nur undeutlich je eine knollige Verdickung, derselbe Befund ist am processus spinosus des 10. Brustwirbels zu konstatieren.

Misst man an der 5. und 6. Rippe vom Sternalrande je 10 cm ab, so stösst man beiderseits auf je 2 spitze Exostosen, welche rechts etwas grösser sind als links. An der rechten zweiten Rippe, 5 cm vom Brustbein entfernt, fühlt der palpierende Finger eine etwa haselnussgrosse Geschwulst.

Zungenbein. Am Übergang des Körpers in die grossen Hörner bemerkt man zwei unbedeutende Verdickungen.

Schlüsselbein. An der linken clavicula finden sich 14 cm vom Sternum entfernt zwei erbsengrosse Exostosen, genau an derselben Stelle der rechten clavicula fühlt man eine etwa haselnussgrosse Anschwellung, welche in der Mitte eine Einsenkung zeigt.

Schulterblatt. Die spina scapulae ist beiderseits verdickt, 4 cm von der Spitze des acromion aus bemerkt man links zwei erbsengrosse, rechts einen grösseren Höcker.

Rechter Arm. Ausser einer Exostose in der Achselhöhle erhebt sich am inneren Rande des musc. biceps eine 13 cm lange, 1 cm hohe Knochenleiste, welche am Anfang und Ende je eine etwa haselnussgrosse Anschwellung trägt. — 2 cm unterhalb des Radiusköpfchens findet sich an der Rückseite des radius eine kirschkerngrosse Anschwellung. Ferner sitzen am distalen Ende des radius drei Exostosen, zwei sehr spitze dorsalwärts, eine mehr flache volarwärts. Auf der Volarseite der ulna erhebt sich ein haselnussgrosser Höcker 4 cm oberhalb des proc. styloideus, ein kleinerer ist mehr an der Aussenseite gelegen.

Am metacarpus des 2. Fingers bemerke ich an der dorsalen radialen Seite eine kleine Excrescenz; am 2. Finger radialwärts, am 3. und 5. Finger ulnarwärts am proximalen, dorsalen Teil der ersten Phalangen derselbe Befund.

Linker Arm. In der Achselhöhle kann man bequem zwei runde, höckrige Knollen von Bohnengrösse abtasten, einen ebensolchen 10 cm unterhalb der Spitze des acromion an der Vorderseite des Arms. — An der Rückseite des radius, 3 cm unterhalb des Köpfchens, erhebt sich eine sehr vorspringende, 10pfennigstückgrosse Prominenz. Am distalen Ende des radius befinden sich an der Volarseite 2 und 4 cm vom processus styloideus entfernt zwei kirschkerngrosse, an der Dorsalseite 2 cm oberhalb eine solche Excrescenz. Die ulna zeigt dorsal- und radialwärts einen erbsengrossen tumor.

An der radialen Seite des 2. und 3. Metatarsus fühlt man je eine kleine Exostose. Sehr symmetrisch liegen diese Geschwülste an den Fingern (2—5), nämlich nahe dem Köpfchen der ersten Phalanx dorsal- und radialwärts, nur am 4. Finger eine ebensolche auch noch ulnarwärts. Alle haben ungefähr Erbsengrösse.

Rechtes Bein. An der Innenseite des rechten femur erhebt sich ein taubeneigrosser tumor von 4 cm Länge und 2 cm Breite, der früher angeblich gänseeigross gewesen sein soll; unmittelbar über beiden Kondylen sind zwei wallnussgrosse Geschwülste fühlbar, eine etwas kleinere hinter der Sehne des m. biceps, die einzige, welche bei Witterungswechsel unserem Patienten noch Schmerzen verursacht. Das obere Ende der tibia trägt eine wallnussgrosse Excrescenz an der Innenseite, 6 cm von der unteren Spitze der patella entfernt; das untere Ende zeigt 2 Exostosen, 4 cm oberhalb des inneren Knöchels, die eine nach vorn, die andere nach hinten gelegen. — An der fibula fühlt

man 3 cm unterhalb des Köpfchens, noch gedeckt von der Wadenmuskulatur, eine sehr prominente Geschwulst von der Grösse eines Fingerhutes. — An den proximalen Enden der 1. Phalangen der 2.—5. Zehe findet sich an der Innenseite je eine erbsengrosse Prominenz.

Linkes Bein. Am unteren Ende des femur, 11 cm oberhalb des Köpfchens der fibula, ein wallnussgrosser, an der Innenseite in der Höhe des oberen Randes der patella zwei ebenso grosse Tumoren, ebenso einer hinter der Sehne des m. biceps. An der Innenseite sieht man auch eine 3 cm lange, feste weisse Narbe, herrührend von der früheren Operation.

Tibia und fibula bieten genau denselben Befund wie rechts. Von den Zehen trägt nur die 1. Phalanx der 2. Zehe an der Innenseite einen erbsengrossen Höcker.

Es ergeben sich also im Ganzen 64 derartiger Geschwülste.

Ausserdem sind von Interesse folgende Masse:

| | r. | l. | |
|---|---|---|---|
| Clavicula . . . . . | 15 | 16 | cm. |
| Oberarm vom acr. bis Spitze des olec. . | 23 | 24 | „ |
| Vorderarme gleich. | | | |
| femur von der spin. ant. sup. bis Köpfch. der fib. . . . . | 33 | 34 | „ |
| Unterschenkel vom Köpfch. der fib. bis zur Spitze des mall. . . . . | 39 | 40 | „ |

Von den inneren Organen bieten nur die Lungen einen abnormen Befund dar. Beide Spitzen sind gedämpft, die linke giebt nur einen wenig verkürzten Perkussionsschall, dagegen haben wir über der rechten Spitze ungefähr bis zur spina scapulae vollkommenen Schenkelton, darauf folgt bis zur 7. Rippe eine Zone leicht gedämpften Tones, während die untersten Partieen einen ziemlich normalen Perkussionsschall geben. Über all diesen Partieen hört man zahlreiche, laute, gross-

und kleinblasige feuchte Rasselgeräusche. Diagnose: Beginnende Pthise der linken Spitze und ausgedehnte tuberkulöse Infiltration der rechten Lunge.

Wenn ich nun des Näheren auf unseren Fall eingehe, so handelt es sich zunächst darum, festzustellen, ob wir es hier mit Exostosen zu thun haben. Die einzige Art von Geschwülsten, welche in Betracht kommt, sind die Enchondrome. Auch sie treten hereditär und multipel auf, immerhin lassen sie sich mit ziemlicher Sicherheit ausschliessen. Die Enchondrome zählen zu bösartigen Geschwülsten, d. h. sie machen Metastasen, wenn dieselben auch in der Mehrzahl der Fälle klein bleiben, so gingen die Mitglieder der Familie Pellerin, in der sich Geschwülste durch drei Generationen vererbt hatten, regelmässig daran zu Grunde. Ferner zeigen die Enchondrome ausgesprochene Neigung zur Erweichung und Bildung von Geschwüren, aber auch die härteren Formen der Enchondrome zeichnen sich dadurch aus, dass sie permanent an Grösse zunehmen und sich in der Regel wenigstens in der näheren Umgebung Tochterknoten bilden.

Von alledem ist in unserem Falle nichts beobachtet worden, auch bei dem Vater unseres Patienten haben diese Geschwülste immer ihren gutartigen Character bewahrt. Gegen Enchondrom spricht ferner das symmetrische Auftreten; bei unserem Patienten sitzen die Geschwülste so corresspondierend, dass die Entfernung von festen Knochenpunkten aus für rechts und links auf den Centimeter stimmt. Dagegen zeigen die Enchondrome eine grosse Unregelmässigkeit in ihrem Sitz. Demnach ist es wohl ziemlich sicher, dass wir mit den gutartigen Exostosen zu thun haben.

Was die Ätiologie anbetrifft, so können wir wohl die Tuberculose nicht dafür verantwortlich machen, da ja auch die anderen Familienmitglieder, welche nicht mit Exostosen behaftet sind, daran leiden. Auch in

unserem Falle hat sich das Gesetz der Erblichkeit geltend gemacht, denn schon der Vater unseres Patienten hat an denselben Geschwülsten gelitten. Von besonderen Eigentümlichkeiten möchte ich erwähnen, dass in der Nähe beider Ellenbogengelenke sich Exostosen befinden, was bisher nur zwei Mal in der Litteratur beschrieben worden ist. Auch die Verdickungen am Zungenbein finde ich nirgends erwähnt. Ferner ist interessant, dass bei unserem 32jährigen Manne sich die Exostosen noch vermehren, während das Knochenwachstum in diesem Alter doch wohl als abgeschlossen gelten kann. Dass das Wachstum der Geschwülste, wie hier, Schmerzen verursacht, ist ebenfalls nur selten beobachtet.

Auch die Erfahrung der übrigen Autoren, dass vorzüglich die langen Röhrenknochen befallen werden, und zwar vorzüglich das Epiphysenende, finden wir deutlich bestätigt.

Zum Schlusse können wir auch den Untersuchungen Bessel-Hagens beistimmen, denn unsere Messungen zeigen, dass die rechtsseitigen Extremitäten, welche stärker befallen sind als die linksseitigen, an Länge den letzteren etwas nachstehen.

Es bleibt mir noch die angenehme Pflicht, meinem verehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Moritz für die gütige Überlassung des Materials und Herrn Dr. Neumayer, erstem Assistenten an der Poliklinik, für gütige Unterstützung meinen verbindlichsten Dank abzustatten.

## Litteratur.


Virchow, Krankhafte Geschwülste.

Virchow's Archiv. Bd. 35. 1865.

Weber, C. O., Exostosen und Enchondrome.

Bessel-Hagen, Verhandl. der chirur. Gesellsch.

Kremser, Über zwei Fälle von multiplen Exostosen.

Frey, Casuistik der multiplen Exostosen.

Drescher, Casuistik der hereditären, multiplen Exostosen.

Reinecke, Über die Erblichkeit der multiplen Wachstums-Exostosen.

Roberg, Beiträge zur Kenntnis der Exostosen.

Sonnenschein, Ein Fall von multipler Exostosis cartilaginea.

Marle, Drei Fälle von multiplen Exostosen.

Braune, Über hereditäre, multiple Exostosenbildung.